Année 1912 — N° —

THÈSE

PRÉSENTÉE POUR

LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(MENTION MÉDECINE)

PAR

Mlle Rose DOUNAÏEVSKI

Née à Lockvitza (Russie), le 20 novembre 1886

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'ACHONDROPLASIE

AU POINT DE VUE OBSTÉTRICAL

Président : M. Paul BAR, *professeur*

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & Cie, Éditeurs

15, Rue Racine (VIe)

—

1912

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM GILBERT DEBOVE LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	
Clinique chirurgicale	DELBET QUENU RECLUS SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	BAR PINARD RIBEMONT-DESSAIGNES
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT	PROUST
BERNARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GOUGEROT	LERI	RETTERER
BRINDEAU	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BROCA (A.)	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVIERRE
CAMUS	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LABBE (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MA MÈRE

A MON PÈRE

A MONSIEUR LE DOCTEUR DEVRAIGNE

Qui nous a inspiré le sujet de notre thèse et nous a dirigé dans notre travail.

A MES MAITRES DES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR RECLUS

MONSIEUR LE PROFESSEUR SEGOND

MONSIEUR LE DOCTEUR CASTAIGNE

Professeur agrégé

MONSIEUR LE DOCTEUR SIREDEY

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

MONSIEUR LE DOCTEUR LEQUEUX

Professeur agrégé

A MON MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BAR

Professeur de la clinique obstétricale à la Faculté
Accoucheur de la clinique Tarnier
Membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

INTRODUCTION

Pendant notre stage à la clinique Ternier dans le service de M. le professeur Bar, nous avons eu l'occasion de suivre le concours d'agrégation d'obstétrique de 1910 et avons entendu une leçon de M. le Dr Devraigne sur la femme achondroplasique au point de vue obstétrical. En juillet 1910, nous avons pu voir dans le même service une achondroplase sur laquelle M. le Dr Brindeau a pratiqué une opération césarienne. C'est l'observation de cette femme, que M. le professeur Bar a bien voulu nous autoriser à reproduire, qui a servi de point de départ à notre travail. Étant donné le petit nombre des observations semblables publiées par les accoucheurs, nous avons été forcé de faire des emprunts à des travaux n'ayant pas de rapport avec l'obstétrique. Nous avons cru, en effet, devoir présenter d'abord un type d'achondroplase de façon à permettre ensuite de diagnostiquer avec les autres formes de nanisme. Nous avons systématiquement laissé de côté, sauf ce qui concerne l'hérédité et l'anatomie pathologique, les notions connues sur l'enfant achondroplasique.

Avant d'aborder notre étude, qu'il nous soit permis d'exprimer notre profonde reconnaissance à tous

nos maîtres de la Faculté de Médecine et des Hôpitaux de Paris qui nous ont guidé dans nos études médicales. Nous tenons à remercier plus particulièrement M. le professeur agrégé Castaigne, dont les leçons pleines d'intérêt qu'il nous faisait au lit des malades à l'hôpital Saint-Antoine resteront toujours gravées dans notre mémoire.

Nous assurons de notre vive gratitude M. le professeur Bar pour le grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse. Nous garderons toujours un souvenir précieux du temps que nous avons passé dans le service de ce grand maître.

Nous remercions M. le Dr Devraigne pour l'intérêt qu'il a bien voulu nous témoigner en nous dirigeant dans notre travail.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'ACHONDROPLASIE

AU POINT DE VUE OBSTÉTRICAL

HISTORIQUE

L'achondroplasie connue surtout depuis la seconde moitié du siècle dernier a fait l'objet d'un assez grand nombre de travaux en France et en Allemagne. Pendant bien des années on en publie des observations sous le nom de rachitisme utérin ou on le confond avec la syphilis osseuse congénitale, osteoporose, myxœdème, etc.

En 1851, le professeur Depaul attire l'attention à l'Académie de médecine sur une maladie spéciale du système osseux se développant pendant la vie intra-utérine et qui a été décrite à tort sous le nom de rachitisme.

En 1856, Virchow décrit des fœtus avec une tête volumineuse et des membres très courts. Il les prend pour des crétins ou pour des sujets atteints de rachidisme congénital.

En 1860, Müller décrit dans son *Étude du rachitisme fœtal* la maladie en cause. Il divise les cas de

cette affection en deux catégories : 1° La première constituée par le rachitisme vulgaire ; 2° La deuxième, dont l'évolution entière se fait pendant la vie intra-utérine, donnant aux fœtus et aux nouveaux-nés un aspect caractéristique. Cette deuxième catégorie n'est autre l'achondroplasie. Il fait l'étude anatomo-pathologique de cette affection, insiste sur certains caractères anatomiques et sur ses rapports avec le crétinisme.

En 1871, Winckler rapporte des nouvelles observations et donne le nom de *rachitis micromelia* à cette affection frappante surtout par la brièveté des membres. Des observations analogues ont été publiées en Allemagne par Smith Weyss, Kossowitch et d'autres auteurs.

En 1877, le professeur Depaul insiste sur la distinction du rachitisme et de l'achondroplasie.

C'est à Parrot, en 1878, que revient le mérite de séparation de ces deux affections. Dans une communication à la Société d'anthropologie il proposa pour éviter toute confusion le nom d'*achondroplasie*, dénomination qui est désormais conservée et qui indique que la lésion affecte plus spécialement le cartilage et non le système osseux.

En 1889, Kirchberg et Marchand publient un important travail sur cette maladie qu'ils appellent *rachitis micromelia*.

En 1890, Porak fait paraître dans *les Nouvelles archives d'obstétrique et de gynécologie* une étude très approfondie de cette affection et donne une

description très détaillée du bassin des femmes achondroplasiques.

En 1892, Kauffmann publie l'observation des 14 squelettes des fœtus achondroplasiques. Dès lors les observations se multiplient et l'achondroplasie prend droit de cité dans les ouvrages classiques avec l'article de Mauclaire dans *le Traité de chirurgie* de Delbet et Le Dentu.

A la même époque (1892) Lugeol présente à la Société de médecine de Bordeaux 2 cas d'achondroplasie.

En 1893, Thompsen (Angleterre) publie les observations des 3 cas d'achondroplasie.

Aspert fait une comunication à l'Académie de médecine de Paris et présente un fœtus achondroplasique.

Le 14 juillet 1900, P. Marie publie dans *la Presse Médicale* un artiele très documenté qui attire l'attention de la plupart des médecins sur cette affection et contribue beaucoup à la vulgarisation de la question. Il donne une description de l'achondroplasie chez l'adulte et présente 2 cas typiques observés par lui.

Spilmann dans la remarquable thèse de Nancy traite l'anatomie pathologique de l'achondroplasie.

En 1901, dans *la Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, R. Cestan et Apert publient deux articles avec présentation des malades, où ils discutent la question de pathogénie de cette affection. Citons encore Leguy et Regnault qui ont étudié surtout l'anatomie pathologique.

En Belgique, De Bück, en Espagne Martinez Vagras s'occupent de cette question.

A Lyon, Pauly, Teissier, Poncet, Dor, Jaboulay publient des nouveaux cas et émettent leurs opinions sur la pathogénie de la maladie en question.

Quelques mois plus tard Launois présente deux cas de nanisme achondroplasique chez un frère et une sœur.

Le professeur Hergott publie dans *les Annales de la Société obstétricale de France* (1902) une observation d'une femme achondroplasique.

A la même époque l'achondroplasie fait l'objet de la thèse de Willadre Gabèche.

En 1904, Leriche publie dans *la Gazette des hôpitaux* un article très complet, il refait l'historique, donne une description clinique et fait l'étude critique de toutes les théories émises jusqu'à ce moment sur la pathogénie de l'achondroplasie. La même année Porak et Durante présentent un rapport à la Société obstétricale de France où ils font une étude clinique et histologique de l'achondroplasie et séparent l'achondroplasie vraie de la dystrophie périostale.

En 1905, le Dr Verneau publie dans *les Annales de la Société obstétricale de France* un article très intéressant où il démontre que les nains achondroplasiques ne peuvent en acune façon être rapprochés des nains ethniques.

En 1910 la question d'achondroplasie a été étudiée par le Dr Devraigne dans une leçon d'agrégation intitulée : *De la femme achondroplasique au point de vue obstétrical.*

ÉTUDE CLINIQUE DE L'ACHONDROPLASIE

L'achondroplasie est une affection assez rare, mais ses caractères cliniques sont actuellement bien connus, grâce aux travaux des ces dernières années. Un des principaux caractères de cette affection et celui qui attire le premier l'attention quand on regarde un achondroplasique est *le nanisme*. La taille de ces sujets adultes est presque toujours au-dessous de 1 m. 30, et dans certains cas nous voyons même qu'elle est au-dessous de 1 mètre (la malade de Bæck n'a que 97 cm.). Ces nains, avec la petitesse de leur taille, présentent en même temps un ensemble symptomatique très caractéristique qui les distingue très nettement, comme nous le verrons plus loin, de tous les autres nains.

Macrocéphalie. — La tête des achondroplases est volumineuse, dans certains cas la macrocéphalie est très prononcée. Un des malades de P. Marie avait 67 centimètres de circonférence céphalique ; c'est un chiffre énorme, surtout si on pense que cette tête appartient à un homme qui n'a qu'une taille de 1 m. 22. Dans d'autres cas, au contraire, la circonférence s'approche sensiblement de la normale, comme on le voit chez la malade de Lepage, dont

la tête ne mesure que 58 centimètres, chez la malade de Bœck qui a une tête de 55 cm. 3/4, de même que chez le malade d'Apert ayant une circonférence céphalique de 57 centimètres. Mais, même dans ces cas, on a affaire à une macrocéphalie relative par rapport à la longueur du corps.

L'hypertrophie porte surtout sur la voûte et rend les bosses pariétales et frontales très saillantes. Les achondroplasiques sont des *brachycéphales*. Le diamètre transverse étant accru, l'indice céphalique est très voisin de 100.

Les os de la base du crâne qui se développent au dépens du cartilage sont atrophiés.

La face est large, les traits sont grossiers, le nez est applati à la racine. La voûte palatine est quelquefois ogivale. Les dents ne présentent rien de particulier.

La micromélie est encore plus frappante et plus constante que la macrocéphalie. Elle porte sur les quatre membres des sujets. Dans le travail de M. Marie nous trouvons des chiffres très éloquents sur ce caractère. Il compare la longueur des membres de ses deux malades à celle d'un enfant de huit ans. Voici les chiffres qu'il obtient :

	Haut. tot.	M. sup.	M. infér.
Malade âgé de 41 ans (Anatole).	1 m. 22	44 cm. 2	51 cm.
— — 18 ans (Claudius.	1 m. 09	37 cm. 5	43 cm.
Enfant de 8 ans.....	1 m. 16	51 cm. 5	58 cm.

On voit que les membres de l'enfant dont la taille

se rapproche de celle de ces deux malades sont plus longs.

La micromélie est d'autant plus prononcée que la taille du sujet est plus petite, ce que nous prouvent les mensurations du professeur Marie cités plus haut. De même nous voyons que chez la malade de Baeck dont l'exiguité de la taille est très prononcée les membres sont également très courts (membres sup. 35 cm., membres inf. 42 cm.).

Le raccourcissement des membres est facile à constater, même sans recours aux mensurations. Chez un sujet normal ayant les membres supérieurs pendants le long du corps l'extrêmité de ses doigts arrive et dépasse même le second tiers de la cuisse, tandis que les doigts de nos malades placés dans les mêmes conditions ne dépassent pas le grand trochanter. Les membres supérieurs étant raccourcis présentent encore une particularité intéressante décrite par M. Marie sous le nom de *micromélie rhizomélique*. Elle consiste en ce que le segment proximal du membre est plus court que le segment distal, le bras a une longueur moindre de celle de l'avant-bras à l'inverse de l'état normal.

Les incurvations des membres supérieurs sont peu prononcées. Le bras est très souvent écarté du tronc à cause de la diminution de la cavité glénoïde de l'omoplate qui ne peut pas loger la tête de l'humérus.

La main des achondroplasiques présente une série de caractères assez constants. Elle est courte, charnue, les doigts tendent à s'égaliser, surtout l'index

et le médius d'une part et l'annulaire et l'auriculaire d'autre part. De plus, les doigts d'une main juxtaposés par leur base s'écartent par leurs extrémités, ce qui a été décrit par M. Marie sous le nom de la *main en trident.*

La micromélie des membres inférieurs n'est pas moins évidente que celle des membres supérieurs. C'est elle qui fait que les achondroplasiques sont des nains. On sait que chez des sujets normaux le pubis est à peu près à égale distance du sol et du vertex. Chez nos malades, cette distance est moitié moindre. La disproportion du segment rhizomélique et du segment mésomélique se retrouve également aux membres inférieurs et même avec une fréquence plus grande qu'aux membres supérieurs. Voici quelques chiffres à l'appui : malade de Charpentier, a la cuisse = 20 centimètres, la jambe = 24 centimètres, chez la malade de Lepage la cuisse = 24 centimètres, la jambe 24 cm.5 ; chez notre malade nous trouvons que la cuisse mesure 21 cm.5 et la jambe 23 centimètres. Le raccourcissement du péroné est moindre que celui du tibia, le péroné remonte plus haut qu'à l'état normal et prend part à l'articulation du genou. Les membres inférieurs sont très souvent courbés, mais ce ne sont pas les incurvations qu'on rencontre chez les rachitiques. P. Marie les différencie de ces derniers de la façon suivante : « Cette incurvation des membres inférieurs présente ceci de particulier, qu'elle n'est pas due à une courbure des os eux-mêmes, mais plutôt à un déplacement d'un segment

du membre inférieur au niveau du genou ou un peu au-dessous de cette articulation. La palpation permet de constater que la diaphyse du fémur et celle du tibia sont à peu près rectilignes, tandis que le plateau du tibia se trouve fortement dejeté en dehors, de telle sorte que l'aplomb des segments se trouve modifié et que le tibia fait avec le fémur un angle arrondi » (Marie).

L'examen radiographique des os des membres a montré que l'épaisseur des os est normal, l'ossification périostale n'étant nullement troublée. Les diaphyses des os longs sont raccourcis. Ils présentent des exostoses répondants aux insertions musculaires. « Le cubitus et le radius sont souvent tordus de telle sorte que l'extrémité inférieur du radius regarde en dedans et celle du cubitus en dehors, c'est à cette torsion qu'est due la pronation de la main » (Porak). Quant à l'état des cartilages de conjugaison les résultats de l'examen radiographique sont variables. Tandis que dans les 2 cas de Marie la soudure ne s'est pas effectuée malgré l'âge adulte de ses malades, d'autres auteurs (Apert, Lannois) constatent que la soudure est parfaite.

Le thorax ne présente aucune déformation ; contrairement à ce qu'on voit dans le rachitisme ses dimensions sont tout à fait normales, et si on regarde le malade assis les bras croisés, les membres inférieurs cachés, le tronc paraît normal et proportionnellement adapté à la tête et on a l'impression qu'on se trouve devant un sujet normalement constitué.

La discordance qui existe entre le tronc et les membres à fait comparer ces malades aux chiens bassets.

Les courbures du rachis sont moins accusées qu'à l'état normal. Ces malades ont le dos plat.

L'ensellure lombaire constitue un des symptômes constants de l'achondroplasie. Elle est due au buscule du sacrum en arrière. Cette ensellure est surtout frappante lorsqu'on regarde le malade de profil.

Enfin nous devons noter un caractère qui paraît paradoxal étant donné la petitesse de taille des achondroplasiques. Ces sujets sont doués dans la plupart des cas d'une *force musculaire des sujets normaux* et même supérieure. Ils choisissent souvent le métier des clownes, des Augustes ce qui demande une certaine force musculaire. Voici comment M. Apert les décrit dans ces rôles. « Ils jouent les Augustes et rien n'est plus curieux que de les voir en habit noir à queue traînante, les cheveux qu'ils portent longs en avant relevés sur le vertex en toupet pointu, la face enluminée de fard, simulants au milieu du cirque une querelle et se dressant l'un vers l'autre de toute leur petite stature comme des coqs en colère. Mais où l'étonnement du public est à son comble c'est quand il voit ces grotesques exécuter des sauts périlleux de tout genre, et il est vraiment extraordinaire qu'ils puissent les exécuter avec leurs petites jambes et cela témoigne d'une vigueur peu ordinaire » (Apert). Non seulement les hommes ont une musculature bien développée, mais les femmes

présentent le même caractère. Dans l'observation de Porak où il s'agit d'une femme ne mesurant que 1 m. 15. Nous lisons : « Les personnes qui l'ont recueillie affirment qu'elle a une force musculaire considérable. » La malade de Bailly qui ne mesurait que 1 m. 04 paraissait douée d'une assez grande force musculaire. Chez la malade de Lepage, les masses musculaires paraissent volumineuses.

Le poids des achondroplasiques concorde avec leur aspect et est même bien supérieur à celui d'un enfant de même stature. On pouvait s'y attendre puisque le squelette des membres s'est bien développé en épaisseur et que le tronc a des dimensions presque normales (P. Marie).

Les femmes achondroplasiques présentent un certain degré d'obésité, fait sur lequel a surtout insisté Porak.

Les organes génitaux et les fonctions génitales chez les femmes comme chez les hommes sont normalement développés. Les femmes sont régulièrement réglées ; l'époque d'apparition de la menstruation est variable : dix-neuf ans chez les malades de Boeck et Lepage, seize ans chez la malade de Bailly, treize ans chez la malade de Lugeol et dix ans chez la malade de Charpentier.

L'intelligence des achondroplasiques est variable, on a trop souvent tendance de les considérer comme des êtres inférieurs. Il en est quelquefois ainsi, comme c'est le cas de deux malades de P. Marie, mais d'autre part il n'est pas du tout rare de voir les

achondroplasiques dont le développement intellectuel est tout à fait normal. Telle est l'impression que nous a fait la malade que nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de M. Bar, tel est le malade d'Apert qui a une conversation vive, de l'initiative, une bonne écriture courante ; telles sont enfin presque toutes les achondroplasiques, dont nous citons plus loin les observations. Les « fous des cours » d'autrefois qui n'étaient pas dutout dépourvus d'intelligence comptaient parmi eux probablement un grand nombre d'achondroplasiques.

Cette description sommaire de l'achondroplasie nous montre déjà que cette affection présente des traits frappants et caractéristiques qui ne permettront pas de la méconnaître. « On ne reconnaît pas l'achondroplasie, a dit P. Marie, parce qu'on ne la connaît pas. » La connaissance des principaux caractères décrits plus haut mènera toujours le clinicien au diagnostic de cette affection.

DIAGNOSTIC

Dans le chapitre précédent, nous venons de voir que les symptômes principaux de l'achondroplasie sont : le nanisme, la macrocéphalie, la micromélie, surtout rhisomédique, l'intégrité du thorax, la main en trident, l'ensellure lombaire et l'intelligence normale. De tous ces symptômes, celui qui attire le premier l'attention quand on se trouve en présence d'un achondroplase, c'est l'exiguïté de la taille. Ces sujets sont avant tout des nains. Quels sont donc les différents types de nains qu'un clinicien doit avoir présents à l'esprit devant des cas pareils ?

Les pygmées — nains ethniques — ont été assimilés par Poncet et Leriche dans un article de *Revue de Chirurgie* aux achondroplases. Pour ces deux auteurs les nains achondroplases qu'ils ont examiné reproduiraient par atavisme les caractères des pygmées.

Mais, quelques mois plus tard, le Dr Verneau, dans sont ravail sur les pygmées et les nains achondroplases a très brillamment démontré que cette hypothèse n'était pas soutenable. En effet, les pygmées, tout en étant des nains, sont des individus harmonieusement constitués, bien prorpotionnés, dont les différentes parties du corps ont conservé les rapports normaux,

tandis que chez nos malades, ce qui frappe à côté de leur nanisme, c'est la disproportion qui existe entre les différentes parties du corps d'une part, et les différents segments des membres d'autre part. Avec une tête et un tronc quasi-normaux, ils ont des membres très raccourcis, souvent déformés par des courbures. Les naines ethniques accouchent facilement, les femmes achondroplases, comme nous le verrons dans le chapitre suivant, ne peuvent pas accoucher.

On a invoqué la tendance de l'achondroplasie de se transmettre par hérédité, comme un argument en faveur de l'assimilation de l'achondroplasie aux nains ethniques. Mais comme dit le Dr Verneau, la transmission d'une tare ne détermine pas du tout la formation d'une race. Et il n'est pas discutable que l'achondroplasie est une tare, dont les porteurs appartiennent au domaine de la pathologie, tandis que les pygmées sont des races qui n'ont rien à faire avec la pathologie.

Les nains myxœdémateux ont été aussi confondus avec les achondroplases, et certains auteurs ont même prétendu expliquer l'achondroplasie par l'hypofonctionnement du corps thyroïde et ont voulu de cette sorte démontrer la parenté de ces deux affections. Mais il est établi actuellement que ce sont deux états différents autant au point de vue étiologique qu'au point de vue clinique. Cliniquement, les nains myxœdémateux se présentent avec un aspect tout à fait différent de celui des nains achondroplasiques.

On observe chez eux constamment la bouffissure de la face, qui a uue forme lunaire, l'atrophie du corps thyroïde, peau épaisse, œdématiée, l'intelligence toujours très imparfaite. De plus, le myxœdémateux reste infantile et impubère, tandis que les organes génitaux se développent normalement chez les achondroplasiques ; enfin le traitement thyroïdien efficace chez les myxœdémateux donne des résultats très discutables chez les achondroplasiques.

Les nains rachitiques sont des nains qui ont été très longtemps confondus avec les achondroplasiques et qui le sont encore quelquefois maintenant. Pourtant, dans les cas typiques, les caractères distinctifs sont nombreux.

Les rachitiques sont chétifs, malingres, leurs membres présentent des courbures fortement prononcées, qui produisent le raccourcissement des membres.

Les achondroplases, quoique petits, sont vigoureux, bien musclés, leurs membres ne sont pas courbés mais coudés, comme le fait remarquer P. Marie.

Le thorax qui est tout à fait normal dans l'achondroplasie présente, au contraire, des lésions importantes et caractéristiques chez les rachitiques. Il est aplati dans la partie supérieure, évasé à la base, les côtes présentent constamment les chapelets caractéristiques. Enfin, un point très important à noter est le suivant : le rachitisme est une maladie acquise c'est un trouble de nutrition qui apparaît après la

naissance. L'achondroplasie est au contraire une affection congénitale qui se manifeste dès la naissance. « On naît et on reste achondroplasique, on devient rachitique et on peut cesser de l'être » (Apert). La radiographie vient en aide en montrant dans l'achondroplasie des os courts, mais d'épaisseur normale, avec des saillies très marquées dues aux insertions musculaires ; le rachitique a des os d'une longueur normale, mais très incurvés et considérablement amincis.

Enfin il existe encore un groupe de nains, qu'on peut étiqueter *les vrais nains* ou les nains vulgaires. Mais chez ceux-ci l'arrêt de développement porte également sur toutes les parties du corps et il n'y a pas du tout de prédilection pour les membres comme on le voit chez les achondroplases.

ACHONDROPLASIE

ÉTUDIÉE SPÉCIALEMENT AU POINT DE VUE OBSTÉTRICAL

Dans la description clinique de l'achondroplasie, nous avons mentionné que les organes génitaux, de même que les fonctions génitales chez les porteurs de cette affection sont normalement développés. L'affection ne s'oppose donc nullement à la fécondation et on voit de temps en temps, rarement il est vrai (car la maladie elle-même est rare), des femmes achondroplasiques se présenter dans les services d'accouchement. Qu'est-ce qu'on note de particulier à l'examen de ces femmes enceintes? Nous n'allons pas rénumérer de nouveau ici les symptômes généraux de l'achondroplasie qu'on trouve plus ou moins au complet dans tel ou tel cas. Nous noterons seulement, en se basant sur les observations que nous avons pu recueillir, les particularités que présentent ces femmes au point de vue obstétrical.

Les femmes achondroplasiques mènent en général leur grossesse à terme, bien entendu dans les cas où rien n'intervient pour l'interrompre.

Les phénomènes sympathiques sont sensiblement normaux, cependant dans l'observation de Bœck nous

lisons : pendant les trois premiers mois vomissements très abondants.

Les seins sont de volume et de consistance normaux.

L'utérus est en antéversion et à l'examen de ces femmes on trouve que le ventre est en besace, ce qui a été noté par Porak, Bœck et Lepage dans leurs observations de femmes achondroplasiques enceintes.

Quant au développement de l'utérus, les quelques chiffres que nous trouvons dans les observations publiées jusqu'à présent nous paraissent normaux. Chez la malade de Bœck au sixième mois de la grossesse, l'utérus remontait à deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic ; chez la malade de Charpentier, à six mois et demi, l'examen a montré un utérus remontant jusqu'au creux épigastrique ; chez la malade de Lepage on trouve un chiffre beaucoup plus élevé que le normal ; 44 centimètres. Il y a exagération notable de liquide amniotique, et nous comprenons de ce fait la cause de la dyspnée considérable que présenta cette malade à la fin de sa grossesse. D'autre part, ce fait nous indique nettement que la capacité de la fibre utérine de se distendre est absolument normale. En somme, nous voyons que la grossesse chez les femmes achondroplasiques est sensiblement normale, et si tout se bornait là, leur pronostic ne serait nullement défavorable.

Mais malheureusement il existe chez elles un très important facteur dystocie, le *rétrécissement du*

bassin qu'elles présentent constamment. L'étude du bassin chez les femmes achondroplasiques a été fait d'une façon très complète par Porak. D'après cet auteur la viciation pelvienne est d'autant plus prononcée que l'arrêt de développement des membres inférieurs est plus accentué. Dans sa monographie publiée dans *les Nouvelles archives d'obstètrique et de gynécologie* nous trouvons une description très détaillée d'un bassin appartenant au squelette d'une femme achondroplasique délivrée par Paul Dubois à l'aide d'une opération césarienne. Nous nous permettons de reproduire en partie cette intéressante description.

Les os du bassin sont très amincis.

Voici les chiffres fournis par les mensurations des différentes parties du bassin :

Grand bassin

Diam. des épines antéro-supérieures (face interne)	172 mm.
Diamètre des crêtes	175 —
Diamètre maxima des crêtes	187 —
Longueur du sacrum au détroit supérieur	65 —

Les diamètres minimum des crêtes se trouvent sur la face interne, justement à l'endroit des épines, il en résulte que l'épaisseur de l'os est de 12 millimètres divisés par 2 soit : 6 millimètres.

Détroit supérieur

Diamètre antéro-postérieur utile	60 millimètres
Diamètre oblique gauche	85 —

Diamètre oblique droit.....	78	millimètres
Diamètre transverse utile.....	94	—
Distance des tubérosités iléo-pect.....	113	—
Diamètre promonto-sous-pubien.....	69	—

Toutes ces dimensions sont au-dessous des dimensions d'un bassin normal. Il est facile de reconnaître que le diamètre antéro-postérieur est plus petit encore que les autres. Le promontoire fait une saillie dans le détroit supérieur. Le diamètre transverse coupe le diamètre antéro-postérieur à 4 centimètres de la symphyse pubienne et à 2 centimètres du promontoire, il est donc situé en arrière comme dans le type féminin.

Excavation pelvienne.— Le sacrum est dirigé obliquement en arrière, il est très long et très étroit. Le coccyx est, comme le sacrum, très long. Il forme avec le sacrum un angle moins obtus que normalement. L'excavation du bassin est relativement très grande.

Détroit inférieur

Diamètre sacro-sous-pubien.....	106	millimètres
Diamètre coccy-sous-pubien.....	91	—
Diamètre bi-ischiatique.....	89	—

D'après cette description nous voyons que le bassin ayant appartenu à une femme achondroplasique, a toutes les dimentions notablement plus petites que sur un bassin normal. Le détroit supérieur est particulièrement diminué dans son diamètre antéro-postérieur ce qui tient au bascule du sacrum et

celui-ci dépend à son tour du poi ls du corps et de la tête. Elle est d'autant plus sollicitée à se produire que le sujet est plus vigoureux et exerce des efforts considérables pour se tenir debout. Ce bassin extrêmement retréci en haut va en s'élargissent de haut en bas, l'excavation étant relativement spaoieuse et le détroit inférieur grand par rapport au détroit supérieur. En effet le détroit inférieur mesure dans le diamètre sacro-sous-pusien 106 millimètres.

Les caractères des bassins achondroplasiques sont, comme on le voit,inverses de ceux qu'on observe sur le bassin des naines vulgaires ; tandis que ce dernier est infundibuliforme, le *bassin achondroplasique s'évase en allant de haut en bas et se rapproche du bassin rachitiqae généralement rétréci et en même temps aplati.*

Voyons maintenant quels sont les renseignements sur les dimensions du bassin que nous fournissent les observations des femmes achondroplasiques que nous citons plus loin. Il est évident que sur les femmes vivantes il était impossible d'étudier le bassin d'une façon aussi détaillée et complète que sur le squelette, mais nous trouvons néanmoins dans ces observations une confirmation clinique des lésions constatées sur le squelette.

Bœck dans son observation nous donne des chiffres suivants :

Distance des épines iliaques antéro-supérieures : 20 centimètres (norm. 24 cm.).

Distance des crêtes iliaques : 18 cm. 5 (norm. 27 cm.).

Diamètre antéro-postérieure du détroit supérieur : 5 cm. 5 (norm. 11 cm.).

Dans l'observation de Lepage nous trouvons :

Distance des épines iliaques : 21 centimètres.

Distance des crêtes iliaques : 24 centimètres.

Diamètre antéro-postérieure du détroit supérieur : 5 cm. 3.

Nous voyons donc comme ces chiffres sont loin des chiffres normaux, surtout ceux qui se rapportent au diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur. Il est vrai que dans certains cas on trouve des chiffres plus élevés que ceux que nous venons de citer, mais il est exceptionnel que le diamètre antéro-postérieur dépasse 6 cm. 5.

Il est évident qu'avec un rétrécissement pareil un accouchement spontané à terme ou au voisinage du terme est absolument impossible, d'autant plus que l'enfant en ayant beaucoup de chance d'être achondroplasique a une tête qui n'est nullement proportionnée aux dimensions du bassin.

Les chiffres relevés par différents accoucheurs sur les *enfants mis au monde par des femmes achondroplasiques* nous montrent que les diamètres de la tête fœtale sont le plus souvent au-dessus de ceux d'un enfant normal. La malade de Porak lors de son second accouchement a donné naissance (par opéra-

tion césarienne) à un enfant dont la tête avait les dimensions suivantes :

O. Fr.....	11 cm. 5	B. P.....	11 cm.
O. M.....	13 »	S. O. B...	10 »

Chez l'enfant de notre malade observée à la clinique Tarnier, les mensurations ont donné les chiffres suivants :

O. M..	11 cm. 7	O. Fr..	11 cm. 2	S. Br...	9 cm. 21
B. P....	9 cm. 9	B. T..	8 »	S. M. B.	9 cm. 6
S. O. Fr.	11 »				

Donc rétrécissement du bassin très prononcé, tête fœtale volumineuse, on voit que l'art doit nécessairement venir en aide à la nature. Quel sera cet aide que devra apporter l'accoucheur ? Nous le verrons dans un des chapitres suivants. Voyons maintenant comment se traduisent histologiquement toutes ces lésions cliniques que nous venons d'étudier.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'étude histologique de l'achondroplasie, ébauchée par Parrot a été complétée dans la suite par Kirchberg, Marchand, Müller, Kassowitch, Spilmann, Porak et Durante. Actuellement les notions anatomo-pathologiques de cette affection que nous possédons sont très précises.

Les os longs présentent deux variétés d'ossification : *l'ossification périostale* qui tient sous sa dépendance l'accroissement de l'os en épaisseur et *l'ossification enchondrale* qui préside au développement des os en longueur. Tandis que la première n'est nullement troublée et l'épaisseur des os chez les achondroplasiques est normale, la seconde présente des troubles marqués. Les os, comme la clavicule, les frontaux, les pariétaux qui se développent au dépens du tissu embryonnaire primitif sont épargnés, seuls les os précédés d'une ébauche cartilagineuse sont atteints.

En quoi consistent ces troubles d'ossification? Avant de répondre à cette question nous allons rappeler en quelques lignes, comment se fait l'ossification dans un os normal.

Dans une première zone (zone de prolifération) on

voit les cellules cartilagineuses se multiplier et former des groupes de cellules folles incluses dans les cellules mères. Ces cellules se disposent dans des séries et des colonnes très régulières, parallèles les unes aux autres et perpendiculaires au plan du cartilage (zone de rivulation).

Dans la zone suivante (zone ossiforme) on voit chaque colonne cartilagineuse s'ouvrir dans la maille osseuse qui envoie une anse vasculaire dans chacune d'elles. Les cloisons hyalins qui s'incrustent de sels calcairs servent de lignes directrices des futures travées osseuses. Les osteoblastes se disposent sur les lignes directrices constituant l'os définitif.

Donc à l'état normal l'ossification enchondrale se fait par séries très nettement distinctes, régulières ; phénomène qu'on ne retrouve plus dans l'os achondroplasique.

La zone de prolifération au lieu de se continuer insensiblement avec le cartilage indifférent en est séparé par une bande transversale constituée dans certains cas par une simple transformation fibrillaire du cartilage hyalin et dans d'autres par une grosse bande fibreuse. Cette bande fibreuse, signalée par Kirchberg, Müller, Marchand, est considérée par Porak comme la cause d'évolution anormale du cartilage et par suite un défaut d'ossification épiphysaire. Au-dessous de cette bande fibreuse la zone de prolifer est profondément altérée : au lieu des former des amas réguliers rapprochés les uns des autres et se disposant en séries linéaires, les cellules cartila-

gineuses sont disposées sans aucun ordre dans une substance interstitielle trop abondante et à tendance de transformation fibrillaire.

La zone de révultion est rudimentaire. A ce niveau la substance interstitielle s'imprègne des sels calcaires. Durante décrit dans cette zone des éléments particuliers, des nodules cartilagineuses nettement limitées par une sorte de coque fibrillaire, auxquelles il donne le nom d' « adénomes ».

La ligne d'ossification est très irrégulière. Les colonnes cartilagineuses au lieu de s'ouvrir dans le canal médullaire au même niveau, comme ça se voit dans l'ossification normale, s'ouvrent aux niveaux différents, d'où l'aspect sinueux de cette ligne normalement régulière. Les travées nées de la ligne d'ossification sont courts, les osteoblastes qui s'y appliquent sont peu nombreux et constituent un os très spongieux. Cette faiblesse du tissu osseux au-dessous de la ligne d'ossification rend les déplacements faciles a ce niveau et explique les déviations juxta-épiphysaires. En résumé on voit que la lésion histologique principale est constituée par la sclérose du cartilage épiphysaire en voie de multiplication, qui entraîne l'insuffisance de la sériation des cellules cartilagineuses.

Toutes ces lésions histologiques ont été observées sur les coupes des os fœtaux. Qu'est ce que devient ultérieurement ce cartilage chez l'adulte ? L'examen radiographique a donné des résultats dissemblables. P. Marie prétend que le cartilage ne s'ossifie pas et

persiste indéfiniment, comme c'est le cas de ses deux malades. Mais les radiographies de Cestan, Apert, Leriche montrent une absence totale de cartilage de conjugaison ; une fois l'âge de la soudure passé on n'en trouve plus trace.

PATHOGÉNIE

Si les lésions cliniques et histologiques que détermine l'achondroplasie sont déjà bien connues, la pathogénie de cette affection reste encore indéterminée et nous ne possédons sur ce point qu'un certain nombre des théories qui ont été invoquées pour expliquer la nature de l'achondroplasie et qui remplacent successivement les unes les autres.

Ce trouble de développement a été longtemps étiqueté : *rachidien fœtal ou congénital.*

Parrot qui sépare nettement ces deux affections a émis la première hypothèse concernant la pathogénie de l'achondroplasie. D'après lui ce serait une maladie purement locale, une *dystrophie du cartilage primordial* qui à elle seule constituerait l'essence même de la maladie. Cette hypotèse déjà abandonnée a été reprise récemment par de Bück, qui place cette affection au rang des *stigmates de dégénérescence.* « Pour nous, dit-il, comme il existe un nain infantil par anangioplasie, il existe un nain micromélique par chondro-dystrophie congénitale. »

Mais actuellement la plupart des auteurs sont d'accord pour voir dans l'achondroplasie le résultat d'une *infection ou d'une intoxication maternelle.* Les

opinions divergent cependant quand il s'agit d'expliquer le mode d'action de cette infection ou intoxication.

P. Marie considère la lésion du cartilage comme secondaire, due à une dystrophie de cause générale et se demande si ce n'est pas du côté des quelques organes glandulaires qu'il faut chercher la raison d'être de l'achondroplasie. Certains organes glandulaires ont été passés en revue. Tout d'abord on a incriminé le *corps thyroïde* et on a voulu rapprocher l'achondroplasie du myxœdème, étant donné les relations manifestes qui existent entre le fonctionnement du corps thyroïde et le développement squelettique. Mais les recherches de Regnault et Leguy ont montré que le corps thyroïde est normal chez les fœtus achondroplasiques. De plus la clinique ne veut pas de cette assimilation, les deux états diffèrent totalement au point de vue de leuraspect clinique, comme nous l'avons montré plus haut, et enfin le traitement thyroïdien essayé par Marie et Cestan s'est montré inefficace. Ce sont deux processus morbides qui peuvent accidentellement coexister, mais qu'on ne peut pas assimiler.

On a invoqué ensuite les *lésions du thymus*, et Martinez Vagras parle de l'opothérapie thymique, mais, jusqu'à présent, cette hypotèse n'a pas d'appui.

Enfin l'attention a été attirée vers les organes génitaux. On connaît à présent le rôle que joue la *glande testiculaire* dans le développement squelettique. Parmi les castrés on note plusieurs cas de gigan-

tisme et par opposition on pourrait se demander si par viciation eu par excès la glande testiculaire ne produirait pas un arrêt de développement et si la glande à secrétion interne invoquée par Marie ne serait pas la glande testiculaire. Mais il serait imprudent actuellement de répondre affirmativement à cette supposition vu le manque de preuves.

On s'est adressé encore à la *glande pituitaire* mais également sans succès.

Pour Dor et Poncet, l'agent toxi-infectieux se localiserait directement sur le cartilage. « Dor qui a obtenu des décollements épiphysaires en injectant des toxines streptococciques à des jeunes cobayes, compare l'achondroplasie à la maladie de Porrot, du nouveau-né » (Leriche).

Porak et Durante tâchent d'expliquer les lésions achondroplasiques par l'action des *agents infectieux, surtout ceux qui ont une tendance à provoquer de la sclérose.* « Nous voyons dans l'achondroplasie le résultat des agents pathogènes divers, plus probablement infectieux que glandulaires; ces agents fixent leur activité sur le cartilage; pour des raisons de moindre résistance qui nous échappent, ils entraîneront sa sclérose, base anatomique de l'achondroplasie. La syphilis étant une affection essentiellement sclérosante sera souvent la cause première, mais la tuberculose, l'alcoolisme et toute autre maladie sclérosante pourront agir de même » (Porak et Durante).

Il nous reste à attirer l'attention sur un point qui a été signalé par Apert, *l'hérédité possible de l'achon-*

droplasie. « L'achondroplasie a une tendance indéniable de se transmettre par hérédité. S'il ne se forme pas des véritables races ce que d'une part leur dissemblance avec les sujets normaux les met vis-à-vis de ceux-ci dans un état d'infériorité marquée c'est surtout les difficultés d'accouchement chez les femmes achondroplasiques qui ne peut faire souche que grâce aux secours de l'art » (Apert). La tendance qu'a l'achondroplasie de se transmettre par hérédité est prouvée par des observations concernant l'accouchement des femmes achondroplasiques. La malade de Porak, de Lepage et celle que nous avons observée dans le service de M. Bar ont mis au monde des enfants qui ont hérité des traits caractéristiques de leurs mères.

D'autre part Bœck rapporte l'histoire d'une famille où le trisaïeul, le père et les deux filles auraient été tous les 4 achondroplases. Ces faits plaident manifestement en faveur de manière de voir d'Apert : achondroplasie, affection héréditaire.

TRAITEMENT OBSTÉTRICAL

DES FEMMES ACHONDROPLASIQUES

Nous avons insisté plus haut sur le fait que l'accouchement spontané par les voies naturelles à terme ou au voisinage du terme est impossible pour la femme achondroplasique. Une fois devenue enceinte elle est condamnée de subir une intervention obstétricale. Consulté au cours de la grossesse l'accoucheur dispose des 4 modes d'interventions : 1° provoquer l'avortement ; 2° faire l'accouchement prématuré ; 3° associer à ce dernier la symphyséotomie ; 4° laisser la femme mener la grossesse jusqu'à terme pour pratiquer en ce moment l'opération césarienne.

L'avortement s'imposait autrefois, lorsque le rétrécissement du bassin était tel que le diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur était au-dessous de 5 cm. 5. Mais depuis l'amélioration des résultats de l'opération césarienne l'avortement provoqué a perdu un terrain considérable ; sa valeur thérapeutique a été surtout basée sur les échecs de l'opération césarienne et sur la haute mortalité de cette opération à la période pré-antiseptique. Aujourd'hui un accou-

cheur dont le but est non seulement de délivrer la femme, mais aussi de faire naître un enfant vivant et viable, n'y a recours que dans les cas où la femme refuse toute intervention sanglante à terme. Il ne lui reste plus de choix, il n'a qu'à faire avorter la femme étant donné le rétrécissement si prononcé du bassin.

L'accouchement prématuré artificiel a pour but d'obtenir un enfant viable dont les dimensions céphaliques sont tels qu'il puisse traverser la filière pelvienne sans traumatisme sérieux. Il faut donc tenir compte du degré de rétrécissement du bassin et des dimensions de la tête fœtale aux différents âges de la grossesse. D'après Paul Dubois, le plus grand diamètre transversal de la tête, le biparié tal, offre à peu près autant de centimètres que la grossesse depuis son début compte des mois ou des fractions de mois, et par conséquent il mesure approximativement à huit mois, 8 centimètres ; à sept mois et demi, 7 cm. 5 ; à six mois et demi, 5 cm. 5. Il faudrait donc, pour que la tête puisse traverser le bassin d'une femme achondroplasique, dont le diamètre antéro-postérieur ne dépasse pas 6 cm. 5, provoquer l'accouchement au plus tard à six mois et demi. A cette époque, les chances de survie de l'enfant sont très minimes et tout le monde est d'accord pour admettre qu'en provoquant l'accouchement on sacrifierait à coup sûr l'enfant.

Si la femme accepte la *symphyséotomie* combinée à l'accouchement prématuré, on pourrait y avoir recours en tenant compte des recherches expérimen-

tales de Fœrabeuf, qui a démontré qu'avec la symphyséotomie on peut augmenter l'étendue du diamètre antéro-postérieur du bassin de telle sorte que ce diamètre ne mesurerant que 5 cm. 1/2, atteindrait le chiffre de 79 ou 85 millimètres, suivant qu'on écarte les pubis de 6 ou 7 millimètres. Cette opération permet donc de faire naître un enfant de sept ou huit mois, un enfant qui aurait plus de chance de survivre que dans le cas précédent. Mais tandis que l'avortement et l'accouchement prématuré ont pour eux ce grand avantage que ce sont des opérations très bénignes pour la mère, l'accouchement prématuré associé à la symphyséotomie fait courrir à la mère des risques sérieux : déchirure de l'urètre et de la vessie, infection, troubles de la marche par défaut de réparation des symphyses.

Cette combinaison n'est donc pas acceptable étant donné que la vitalité de l'enfant est encore trop précaire pour qu'on puisse imposer à la mère des risques si sérieux.

Il nous reste maintenant la quatrième solution du problème : *laisser la grossesse évoluer jusqu'à terme et pratiquer à ce momet l'opération césarienne. C'est la solution qui est acceptée actuellement par tous les accoucheurs.* Il n'est pas douteux que c'est une opération sérieuse, demandant, pour être bien menée, une certaine habileté ; elle peut être dangereuse par l'hémorragie et le choc opératoire qu'elle peut produire.

Mais c'est elle qui, d'une part, donne le plus de

chances de survie à l'enfant et, d'autre part, le pronostic maternel s'est dans ces dernières années beaucoup amélioré avec l'amélioration de la technique et de l'antisepsie. Les statistiques apportées par M.Bar montrent une mortalité maternelle de 6,32 o/o. Ces chiffres sont encore plus bas lorsqu'on ne considère que les cas dans lesquels l'opération césarienne a été pratiquée à terme, mais avant tout début du travail, comme le conseille M. le professeur Bar.

En résumé, si la femme se présente à terme l'opération césarienne est indiscutable (mieux vaut la faire avant tout début du travail).

Si la grossesse a été suivie dès le commencement, nous pensons que dans le cas où la femme s'en remet à l'opinion du médecin, il aurait toutes les raisons pour ne pas intervenir jusqu'à terme, étant donné la faible mortalité maternelle et les grands bénéfices que tire l'enfant de l'opération césarienne.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle)

La malade... est âgée de vingt-cinq ans. Primipare. On ne trouve chez cette femme aucun antécédent pathologique. Parents, sœurs bien portants, tous de taille normale. On est frappé par la petitesse de sa taille et surtout des membres. Le volume de la tête est normal, contrastant avec le faible développement des membres supérieurs et des membres inférieurs. Lorsque la femme laisse tomber les bras le long du corps, les extrémités des doigts atteignent juste la crête iliaque. La main présente la forme caractéristique. L'index, le médius, l'annulaire sont sensiblement de même longueur. Les doigts accolés à leur base divergent en trident.

Les humérus et les fémurs sont très incurvés et leurs courbures sont dirigées en dedans. La colonne vertébrale paraît presque droite, et les courbures normales sont très atténuées.

Peut-être existe-t-il une ensellure lombaire légère et de très petite étendue. Il ne semble pas y avoir en effet d'antéversion utérine. Le thorax ne présente pas de déformation. La tête est normale par des bosses frontales ; le nez est légèrement aplati.

Les dents paraissent petites, non altérées. A la mâchoire

supérieure la première prémolaire sort à peine de la gencive, les canines sont aussi atrophiées.

Mensuration

Hauteur totale	118 cm.
Hauteur de la tête	21 cm.

Membre inférieur

Milieu du pli de l'aine à la plante du pied.	45 cm.
Milieu du pli de l'aine à la rotule	21 cm. 5
Rotule à la plante	23 cm.

Membre supérieur

	D.	G.
Sommet de l'accromion à l'extrémité du medius	43 cm.	42 cm.
Sommet de l'accromion à la pointe de l'olécrane	17 cm.	16 cm.
Pointe de l'olécrane à l'extrémité du radius	18 cm.	17 cm.

Bassin

Bi-siliaque antérieur	21 cm. 9
Bi-trochantérien	28 cm.

A l'examen intérieur du bassin M. le Dr Devraigne a trouvé un bassin plat dans toute son étendue.

Le bassin généralement rétréci présente une diminution particulièrement accélérée du diamètre antéro-postérieur.

Promonto-sous-pubien	7 cm. 4

L'évolution de la grossesse était normale.

Les dernières règles ont apparu à la fin du mois de septembre 1910. Les premières douleurs ont apparu le 30 juin à 11 heures du matin. Elle vient à la clinique à 11 heures du soir.

Au palper on trouve une tête dans la fosse-iliaque gauche. Le dos est à droite.

A 11 h. 1/2 du soir, M. le Dr Devraigne trouve un col presque complètement effacé, orifice externe perméable. On ne sent aucune présentation au détroit supérieur. Les parties molles paraissent larges et souples. Hauteur utérine 28 centimètres.

Le système pileux, les glandes sont normalement développées.

1er juillet. — Anesthésie au chlorure d'éthyle suivie d'anesthésie à l'éther. M. le Dr Brindeau pratique une incision très élevée avec l'ombilic dans son milieu. On extériorise l'utérus assez facilement. Incision de l'utérus, intéressant le fond et une partie de la face antérieure. Extraction facile d'un enfant vivant pesant 2.570 grammes.

Délivrance facile. Le placenta est inserré au-devant de l'incision. Poids du placenta : 350 grammes.

Le fœtus présente les lésions typiques de l'achondroplasie. Il a une tête énorme par rapport à son corps. Il la tient en extension.

O. M.	11 cm. 7	S. O. F.	11 cm.
O. Fr.	11 cm. 2	B. I. P.	9 cm. 9
So Br.	9 cm. 4	B. I. F.	8 cm.
	S. M. B.	9 cm. 6	

Suites opératoires nulles. — La mère a allaité son enfant pendant quelques semaines. Elle a été obligée de cesser l'allaitement à cause des abcès qu'elle a eu aux seins. L'enfant est mort à quatre mois de broncho-pneumonie.

OBSERVATION II

(Porak).

Le 20 mars 1883, à la suite d'une basiotripsie très difficile nous avons délivré une primipare à terme. Cette femme est âgée de vingt-sept ans. Elle prétendait n'avoir eu qu'un seul rapport sexuel le 8 juin 1882. Le jour où on nous l'apporte à l'hôpital la grossesse a donc atteint le 280e jour.

Le travail avait débuté quatre jours avant son admission à l'hôpital qui avait eu lieu le 20 mars 1883.

Native de Paris, enfant unique, elle n'appartenait pas à une famille des crétins. Elle-même ne présentait aucun retard de la marche. Elle n'avait été atteinte d'aucune maladie sérieuse. Elle nous affirme même qu'elle n'avait pas été nouée, dans sa jeunesse. Elle n'est pas dépourvue d'une certaine intelligenee. La force musculaire est bien développée. Elle mesure 1 mètre 10. Au premier coup d'œil voici ce qui frappe dans l'habitus extérieur de cette femme : elle possède le tronc et la tête d'un adulte ; la tête paraît même plus volumineuse.

La racine de son nez est aplatie. Elle est très obèse. Les membres supérieurs et inférieurs sont plus courts, et paraissent peu incurvés. Les facultés intellectuelles paraissent intactes.

Le point le plus frappant est la brièveté des membres.

Les membres supérieurs mesurent 40 centimètres de l'acromion jusqu'à l'extrémité des doigts. Les membres inférieurs. 48 centimètres du grand trochanter à la pointe du pied. Il est difficile d'apprécier les courbures des membres, soit à cause de leur faible degré, soit à cause de l'épaississement du tissu cellulaire sous-cutané. Les membres supérieurs ne présentent aucune courbure anormale. Aux membres inférieurs la courbure des fémures est peu appréciable. Elle est très nette sur les tibias qui présentent une courbure postéro-externe très manifeste. Les articulations des membres sont volumineuses, les articulations tibio-fémorales ont en particulier des dimensions très supérieures aux normales.

La colonne vertébrale est droite, cependant il existe une ensellure lombaire exagérée. Cette disposition est probablement accrue par la saillie de l'abdomen, et par l'antéversion de l'utérus gravide.

La tête est volumineuse, le nez est aplati à sa racine. La voûte palatine est ogivale, mais les dents sont bien implantées, égales sans anomalies. Le tronc a les dimensions qu'il acquiert chez un adulte bien développé. Les mensurations du bassin ont donné les résultats suivants.:

Mensurations externes.

Diamètre des épines iliaques antérieures et supérieures.....	21 cm. 5 à 22 cm.
Diamètre des crêtes iliaques.....	22 cm. 5 à 25 cm.

Mensurations internes prises pendant le sommeil chloroformique.

Diamètre promonto-sous-pubien.....	6 cm. 5
Diamètre minimum du détroit supérieur....	5 cm.
Diamètre transverse du détroit supérieur...	10 cm. 5
Diamètre antéro-postérieur du détroit inférieur	7 cm. 5
Diamètre bi-ischiotique.....	6 cm. 5

La courbure du sacrum paraît un peu moins prononcée que normalement. Le bassin paraît symétrique. L'enfant de cette femme ayant été morcelé n'a pas pu être examiné.

Les suites des couches ont été pathologiques, mais la malade a fini par guérir complètement. Elle nous a quitté dans un état de santé très satisfaisant.

Cette malade est devenue de nouveau enceinte et cette fois elle est allée à l'hôpital Tenon dont le service était alors dirigé par M. le Dr Ribemont-Dessaigne. Mon collègue se réserve le droit de publier cette observation, il m'a cependant dit qu'il a pratiqué sur sa demande expresse l'opération césarienne le 26 janvier 1887, et qu'il avait extrait un enfant vivant présentant des lésions du rachitisme congénital.

Dans le bulletin statistique concernant cet enfant on trouve des détails suivants : la longueur fœtale étant de 48 centimètres. Elle mesurait du sommet à l'ombilic 30 centimètres, de l'ombilic aux ballons 18 centimètres.

Les principaux diamètres de la tête étaient les suivants :

Diamètre occ. fr.	11 cm. 1/2
Diamètre O. M.	13 cm.
Diamètre Bi-P.	11 cm.
Diamètre S.O.Br.	10 cm.

OBSERVATION III

(Charpentier)

28 septembre 1875. — Nous fûmes appelé à la clinique pour une malade entrée immédiatement après la visite du matin dans le service d'accouchement.

Ce qui frappe tout d'abord à l'examen de la malade c'est la petitesse de la taille qui est de 1 m. 15 avec cette particularité que le buste et la tête présentent l'état normal, tandis que les membres et surtout les membres inférieurs sont extrêmement courts. Les mensurations que nous donnons plus loin confirment l'impression que donne à la première vue la malade. Cette femme entre à l'hôpital parce qu'elle est enceinte et elle perd de l'eau depuis le commencement de la nuit.

Elle nous raconte que son père et sa mère sont très grands, ainsi que ses frères et sœurs. Au point de vue des antécédents pathologiques il n'y a absolument rien à noter. Elle a marché à neuf mois sans qu'il y ait jamais interruption. Elle n'a jamais eu aucune maladie pendant son enfance. A dix ans la menstruation s'est établie régulièrement et a toujours continué sans trouble d'aucune sorte.

Elle ne peut dire à quel moment on a remarqué l'arrêt de son développement et les personnes qui l'ont recueilli affirment que sa force musculaire est considérable et son intelligence est intacte. Pourtant elle nous semble à ce dernier point restée en retard. Elle a actuellement trente ans. A vingt ans elle s'est pour la première fois exposée à devenir enceinte et depuis les rapports sexuels ont continué sans interruption.

La malade ne se rappelle pas la date de ses dernières règles. En dehors des phénomènes sympathiques de la grossesse rien de particulier à noter depuis le commencement de sa grossesse.

Dans la nuit du 27 au 28 septembre les membranes se rompirent spontanément et prématurément. Elle perdit une quantité de liquide amniotique assez considérable pour remplir deux vases de nuit. Vu l'absence des douleurs elle attendit jusqu'au lendemain et à 11 heures on l'amena à la clinique. Elle ne présente en aucun point de son squelette trace d'incurvation anormale. Les membres supérieurs sont extrêmement courts, mais droits. La colonne vertébrale est normale. Le tronc, le buste, la face, le crâne sont parfaitement développés et correspondent à l'âge de la malade, mais la face et le crâne offrent les signes caractéristiques qu'on trouve chez les rachitiques. La tête est énorme, le front est saillant, les deux angles des maxillaires supérieurs sont extrêmement développés. Il y a une asymétrie très prononcée de la face.

Voici les dimensions des différents segments du corps.

Hauteur totale.....	115 cm.
Distance de la clavicule au sommet de la tête.	21 cm.

Distance de la clavicule au grand trochanter.	50 cm.
Distance du grand trochanter à la rotule....	20 cm.
Distance de la rotule à la pointe du pied....	27 cm.
Longueur du bras.....	17 cm.
Longueur de l'avant-bras.....	17 cm.
Longueur de la main.....	12 cm.
Longueur du médius.....	05 cm.

Les membres supérieur et inférieur sont du reste très musclés. Les pieds et les mains sont comme tassés sur eux-mêmes. Les orteils et les doigts sont remarquables par leur brièveté. Le ventre est développé d'une façon régulière, l'utérus remonte jusqu'au niveau du creux épigastrique et la malade déclare qu'il a diminué notablement depuis qu'elle a perdu les eaux en aussi grande quantité. Le palper fait reconnaître bien vite que la tête proémine au-dessous de l'aire du détroit supérieur. L'occiput à droite et le front un peu relevé à gauche par suite d'une légère flexion de la tête. L'auscultation fait entendre les battements du cœur très nets et très distincts. Le toucher mensurateur pratiqué avec le plus grand soin par M. Pinard donne pour l'étendue du diamètre promento-sous-pubien (sacro-sous-pubien des auteurs) 6 cm.5. La symphise est assez développée au point de vue de sa hauteur et de son épaisseur.

Pratiqué par nous la mensuration donne 0 cm. 5 de plus, c'est-à-dire 7 centimètres dans le diamètre sacro-sous-pubien. Les dimensions transversales du détroit supérieur et de l'excavation paraissent être assez grands et le bassin assez symétrique. Vu l'obliquité du diamètre ainsi mésuré nous

croyons pouvoir fixer la réduction à 1 cm.5 et nous nous considérons comme ayant affaire dans ce cas à un bassin de 5 cm.5 tandis que M. Pinard croit qu'on peut faire descendre les dimensions de ce bassin jusqu'à 5 centimètres.

Pas de contractions utérines. Col dans le même état à 10 heures du soir. Les premières douleurs apparaissent dans la nuit de 29 à 30. A 9 heures du matin le travail a été régulièrement établi. Les contractions se soutinrent toute la journée. A 6 heures du soir la tête n'était pas plus engagée que le matin. L'enfant était encore en bon état et semblait présenter les battements du cœur moins nets. Nous résolumes donc d'intervenir immédiatement. Une application du forceps permet d'amener un enfant qui ne présentait pas les caractères d'un fœtus de plus de 6 mois. Il n'était pas viable et succomba au bout de quelques heures.

Voici les dimensions prises sur cet enfant.

Poids	1.520 gr.
Longueur total.....	38 cm.
Du sommet à l'ombilic.	22 cm.
De l'ombilic aux talons.	16 cm.
Diamètre O. F.....	10 cm.
— O. M.....	12 cm.
— Bi P.....	54 cm. au moment de la naissance, 8 cm. 1/2 h. après.
— So Br.....	8 cm. 5.

La malade sort complètement guérie.

OBSERVATION IV

(Bailly)

Il s'agit d'une saltimbanque âgée de vingt-sept ans haute de 1 m. 04. Sa constitution et sa santé sont bonnes.

Les parents étaient d'une taille normale et elle n'avait qu'une sœur aînée qui était grande. Chez cette femme les membres et surtout les doigts présentent une brièveté remarquable. Elle ne porte aucune trace de rachitisme et elle a marché de bonne heure. Elle paraissait douée d'une assez grande force musculaire. La grossesse évolue normalement. Elle était bien réglée depuis l'âge de seize ans. Elle ne sait pas au juste à quelle époque les règles se sont suspendues, mais elle paraît être à terme.

Le travail débute le 15 août 1866 et la poche des eaux fut rompue par une sage-femme à 10 heures du soir. Elle continua ses exercices de saltimbanque toute la journée.

Ce n'est que le 16 août vers 2 heures du soir qu'elle demande son admission à la clinique.

La dilatation était alors complète. On fait une application du forceps avec des tractions très puissantes, faites par M. Depaul et M. Bailly simultanément.

L'enfant succomba pendant les tractions. On perfore alors le crâne et on applique le céphalotribe.

Pendant les tractions la symphyse se rompt et permet l'issue de l'enfant. C'était un garçon pesant 2.400 grammes, moins la matière cérébrale, et mesurant 47 centimètres de longueur. Cet enfant n'était pas rachitique. L'examen per-

met de reconnaître immédiatement une disjonction de la symphyse permettant un écartement de deux pubis pouvant être évalué de 3 centimètres. Suites des couches pathologiques.

On ne trouve dans cette observation aucun détail sur la disposition du bassin. Le 1er septembre on mentionne cependant qu'il existait encore un écartement de 1 centimètre au niveau de la symphyse du pubis, et que le diamètre promonto-sous-pubien mesuré à cette date était de 8 centimètres. Ce qui fait, en diminuant cette dimension de 1 cm. 5, 6 cm. 5 pour le diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur. Mais on concoit que cette dimension ne peut être considérée comme absolument exacte.

OBSERVATION V (Bœck)

K..., femme de vingt-trois ans, donne sur sa famille les renseignements suivants : l'arrière-grand-père était nain. Les grands-parents étaient normaux. De 5 enfants des grands-parents, un, le père de K..., était nain, très fort, avec une tête énorme, avec des membres présentant des incurvations. Il était mort à quarante-sept ans d'une maladie du cœur. Marié avec une femme normale il a eu 11 enfants : 4 morts aussitôt après la naissance, 5 normaux, 2, K... et sa sœur ont été rachitiques et sont restées petites. Nous avons eu l'occasion de voir cette sœur. Elle est un squelette typique des rachitiques, un peu plus grand que chez notre malade. Les organes génitaux sont normalement développés. Une sœur normale, mariée avec un homme normal, a eu 4 enfants dont une fillette de dix ans, que j'avais eu l'occasion de voir, est restée trop petite et ressemble à une rachitique.

K..., d'après les renseignements de ses parents était, à la naissance, d'une taille normale et ne présentait aucune anomalie. Elle a été élevée à la campagne chez ses grands-parents, où la nourriture n'était pas très abondante. Jusqu'à l'âge de dix ans, K... et sa sœur ont été nourries exclusivement de lait et de pain. K... commence à marcher à l'âge de trois ans, en même temps on remarque chez elle une incurvation des extrémités et un arrêt de développement qui devient de plus en plus accentué. Elle est allée à l'école depuis l'âge de sept ans jusqu'à quatorze ans et montrait une grande intelligence. Réglée à dix-neuf ans.

Histoire de la grossesse. — Les règles ont apparu pour la dernière fois le 2 août 1891. Elle suppose avoir conçu le 13 ou 15 août d'un jeune homme normalement constitué.

Pendant les trois premiers mois, vomissements abondants.

Les premiers mouvements fœtaux ont été perçus au mois de décembre. Elle vient consulter à la clinique.

L'examen fourni des chiffres suivants :

Longueur du corps..... 97 cm.

Mensuration du crâne

Circonférence horizontale..... 55 cm. 3/4
B. T..... 13 cm.
B. P..... 15 cm.

Mensuration des membres supérieurs

Bisaccromial..... 28 cm. 5
De l'accromion à l'extrémité du médius..... 36 cm.

De l'accromion à l'olécrane...	18 cm.
De l'olécrane à l'épiphyse du radius.....	12 cm.
De l'épiphyse du radius à l'extrémité du médius.....	6 cm.

Tronc

Vertex-sacrum.....	68 cm.
Longueur du sternum.....	16 cm. 5

Extrémité inférieure

Du point le plus élevé de la crête iliaque au sol.....	43 cm.
De l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'au bord de la rotule.....	17 cm. 5
Largeur des condyles fémoraux.....	8 cm. 1/4
Du bord de la rotule au cartilage tibio-tarsien.....	16 cm.

Ce qui frappe chez cette malade c'est le rapport anormal qu'on trouve entre la longueur de la tête et le tronc d'une part et la longueur du tronc et celle des membres d'autre part. Ces rapports sont représentés dans le tableau suivant:

		normal —
Rapport entre la longueur totale et celle du tronc.....	100 : 70	(100 : 52)
Rapport entre les extrémités supérieures et les extrémités inférieures.....	100 : 84	(100 : 87

Rapport entre les bras et l'avant-bras inférieur.....	100 : 66	(100 : 73)
Rapport entre la cuisse et la jambe inférieures.....	100 : 88	(100 : 79)

Sur le crâne relativement volumineux ce qui prédomine c'est la face. Le front étroit montre deux gibbosités nettement prédominantes. L'expression du visage a quelque chose de vieux et de flétri. La colonne vertébrale présente une lardose des vertèbres lombaires et dorsales inférieures dépassant les limites physiologiques, à laquelle correspond une cyphose des vertèbres dorsales supérieures. La partie inférieure du sarcum et du coccyx est incurvée à l'angle droit.

Les clavicules sont courbées à la partie externe plus que normalement. Tandis que les extrémités cartilagineuses des fausses côtes ne sont pas épaisses, les réunions des fausses côtes entre elles et l'extrémité inférieure du sternum présentent un épaississement notable.

Les membres, dont la musculature est très molle, présentent des épaississements des épiphyses et des incurvations qui forment un angle ouvert vers la ligne médiane, cela rappelle le genou varum. Les mains et les pieds, surtout les doigts et les orteils, sont courts et démesurément larges. Le tissu glandulaire des seins, qui sont un peu pendants, est bien développé. L'abdomen est ovalaire, le ventre en besace. Ligne blanche peu pigmentée, ombilic un peu saillant.

La circonférence la plus grande de l'abdomen : 77 centimètres.

Distance de l'ombilic au pubis : 17 centimètres. L'utérus

ovoïde est de consistance ferme. Le fond dépasse de deux travers de doigts l'ombilic. Les extrémités fœtales sont à droite. On entend les bruits du cœur fœtal à gauche.

Mensurations externes du bassin

Distance des épines iliaques.....	20 cm.
Distance des crêtes iliaques.....	18 cm. 5
Distance des trochanters.....	25 cm.
Diamètre promonto-sous-pubien.....	7 cm. 5
Diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur.....	5 cm. 5

Résultats de l'exploration du 4 janvier 1892 :

Les organes génitaux externes sont bien développés.

On sent à l'orifice du col comme une petite dépression. On peut sentir facilement toute la ligne inanimée, le promontoir et les parties latérales. La partie inférieure du sacrum forme un angle droit avec la partie supérieure. Bassin plat généralement rétréci avec un diamètre antéro-postérieur de 5 cm. 5, on ne pouvait pas espérer de finir l'accouchement sans perforation. On avait à choisir entre une césarienne et un avortement provoqué.

4 janvier 1892.— Au sixième mois de la grossesse on introduit après désinfection du vagin une bougie n° 11 (Charrière). On remplit le vagin de coton de sorte que la bougie ne touche pas aux parois du vagin. Les douleurs commencent deux heures et demie plus tard et durent jusqu'à 1 h. 1/2 de l'après-midi. Une pause. Réapparition des douleurs à 8 heures du soir jusqu'à 3 heures du matin. Un nouveau arrêt. Les douleurs réapparaissent à 7 heures du matin. A 9 heures on désinfecte

de nouveau le vagin et on laisse la femme se reposer pendant quelques heures. A 3 heures de l'après-midi une bougie est introduite de nouveau. Les douleurs reviennent et à 8 heures on est obligé d'enlever la bougie.

Les membranes sont rompues et le petit membre de l'enfant réagit à l'excitation de la plante du pied.

L'orifice est complètemeut dilaté à 10 heures. Les deux pieds apparaissent à la vulve. L'enfant ne réagit plus. Les contractions de l'utérus cessent. On procède à l'extraction de l'enfant. La tête reste dans l'utérus. On l'extrait avec le forceps à 10 h. 1/4. Placenta 140 grammes. Longueur du cordon: 32 centimètres. Insertion excentrique. Fœtus du sexe féminin pèse 345 grammes. Longueur du corps fœtal: 27 cm.

Circonférence de la tête fœtale.....	18 cm.
BT.....	5 cm. 5
BP.....	6 cm.

Les os du crâne sont mous. Suites des couches bonnes. Lochies peu abondantes. Le 16 janvier, la femme sort complètement guérie.

OBSERVATION VI

(Lugeol.)

X... Henriette entre le 11 mai 1890 à la maternité de Pellegrin. Elle est âgée de dix-huit ans, couturière, enceinte pour la première fois. Son père est bien portant, de haute stature, la mère est bien conformée et de taille moyenne. Ses parents ont eu 9 enfants : 7 sont vivants, tous étaient bien conformés

sauf le septième qui n'a vécu que quarante-huit heures et qui présentait un vice de conformation du crâne.

Elle est née à terme. Sa mère dont la grossesse a été excellente l'a nourri deux ans comme les autres enfants. Elle a marché à dix-huit mois et ne s'est plus arrêtée. Jusqu'à cette époque on n'avait remarqué, dit-elle, que le volume exagéré de la tête. A quatre ans elle fit une longue maladie. Jusqu'à la puberté, elle se porta bien, sauf une rougeole. Elle a été réglée pour la première fois à treize ans et depuis cette époque régulièrement tous les vingt jours pendant deux jours et abondamment. Les dernières règles ont apparu le 20 novembre 1889. La grossesse datait donc de cinq mois et quelques jours au moment de son entrée dans mon service. Le médecin, qui l'a envoyée à Bordeaux, la qualifia de « naine ». Son aspect extérieur est très remarquable. Elle mesure 1 m. 20 et il semble qu'elle est toute en buste. Sa tête est volumineuse surtout dans la partie supérieure du crâne. Le front est bombé et proéminant et le nez est court et aplati à la racine. Les membres sont très courts, fortement musclés, de plus elle est obèse. Son intelligence est développée et elle donne tous les renseignements avec une grande netteté.

Je procède à son examen, dont voici les résultats : volume du ventre ordinaire ; le fond de l'utérus est à deux travers de doigt au-dessus de l'ombilic. La tête fœtale est dans le fond de l'utérus.

Le toucher donne les renseignements suivants : la symphyse pubienne a son inclinaison normale ; le sacrum est à peu près plan ; le doigt arrive immédiatement sur l'angle sacro-vertébral. Le diamètre promonto-sous-pubien ne mesure que 45 millimètres déduction faite.

Les organes génitaux externes sont bien conformés. Voici les mensurations externes du bassin :

Du milieu de la crête iliaque à l'autre.....	24 cm.
D'une épine iliaque antéro-supérieure à l'autre.	21 cm.
D'une épine iliaque antéro-inférieure à l'autre.	20 cm.
Diamètre bi-trochantérien.....	28 cm.

L'examen extérieur fait en outre constater les détails suivants : le buste paraît celui d'une femme adulte de taille ordinaire, les seins sont très développés.

Les membres supérieurs sont très courts, très musclés, pas d'incurvations. L'articulation de l'épaule présente une mobilité extrême. L'articulation du coude est volumineuse. L'extension est incomplète ainsi que les mouvements de suppression. Au repos l'avant-bras est en pronation exagérée.

Le buste paraît normal. Les côtes n'offrent aucune trace d'altération. La colonne vertébrale est droite. L'ensellure très prononcée. Les membres inférieurs sont très courts, les cuisses très musclées. Les fémurs présentent des incurvations. Les genoux sont gros, les mollets volumineux. Les tibias fortement incurvés en dehors. Longueur de la cuisse : 24 centimètres ; longueur de la jambe : 25 centimètres ; longueur du pied : 18 centimètres. Le résultat de cet examen fait que j'ai jugé que l'avortement provoqué était le seul moyen de faire passer un fœtus de vingt et une semaine à travers un bassin rétréci ayant 45 millimètres de diamètre promonto-pubien, attendre plus longtemps était m'exposer à des difficultés considérables.

Après avoir pris des précautions j'ai procédé à l'opération. L'avortement à eu lieu le 18 à 2 heures du matin.

Le fœtus était bien conformé, il pesait 700 grammes et a vécu trois quarts d'heure. Longueur du fœtus : 33 centimètres ; du sommet à l'ombilic : 17 centimètres ; de l'ombilic aux talons : 26 centimètres.

D. F.....	7 cm.	B. T.....	5 cm.
D. M.....	9 cm.		
Bi. P.....	5 cm.	So. Br.....	7 cm.

Les suites des couches ont été excellentes.

X... est sortie de la Maternité très bien portante.

OBSERVATION VII

(Lepage)

La nommée B..., âgée de vingt-trois ans, se présente pour la première fois à la consultation de la Pitié le 24 avril 1904. On constate qu'elle est enceinte de cinq mois environ et qu'elle présente tous les signes d'achondroplasie qui a produit entre autres déformations du squelette un rétrécissement du bassin pour lequel il sera nécessaire de pratiquer une opération césarienne.

La mère de cette jeune femme est grande, bien faite, intelligente. Elle nous donne sur sa famille et en particulier sur ses enfants les renseignements suivants : du premier mariage elle a eu cinq enfants normalement constitués. D'un second mariage avec un homme d'une taille au-dessous de la moyenne, elle a eu sept enfants, tous normalement constitués, sauf notre malade qui est née à terme le 6 avril 1881. Elle parut à la naissance singulièrement cons-

tituée : la tête était très volumineuse, le corps était grêle et petit. La tête, entraînée par son poids, s'inclinait continuellement sur les côtés ou en arrière. La mère fut obligé de lui confectionner un petit appareil de soutien pour lui maintenir la tête en équilibre. Élevée au sein par la mère elle a été sevrée à l'âge de vingt mois sans avoir présenté des troubles digestifs. A vingt mois elle commence à faire ses premiers pas et depuis elle a toujours bien marché. Elle grandissait peu, assez cependant pour ne pas paraître trop en retard.

A quatre ans on constate qu'elle est d'une taille notablement inférieure à la taille moyenne des enfants de son âge. Elle reste très petite jusqu'à l'âge de quinze ans où apparaît la première menstruation. Dans toute son enfance elle n'a pas eu d'autres maladies qu'une rougeole. Depuis la puberté la femme a un peu grandi. Sa taille est actuellement de 1 m. 21 centimètres.

Les règles ont toujours été régulières et normales. Elles ont eu lieu pour la dernière fois du 10 au 15 novembre 1903. Les premiers rapports sexuels ont eu lieu en novembre 1903. La grossesse a été normale. La femme est venue à diverses reprises à la consultation de la Pitié, où on n'a jamais constaté la présence de l'albumine dans les urines. La malade a senti les premiers mouvements actifs au mois de février. Dans le courant du mois de juin la malade se plaint de respirer difficilement et de s'essouffler très vite. On lui conseille e repos au lit et le régime lacté presque exclusif. Elle entre dans le service le 14 juillet.

L'abdomen est très développé. La peau est sillonnée de vergetures très marquées. Le fond de l'utérus remonte à

44 centimètres au-dessus du bord supérieur du pubis. La circonférence abdominale au niveau de l'ombilic mesure 98 centimètres. Il y a une exagération notable du liquide amniotique qui gêne l'exploration. On peut cependant reconnaître une présentation longitudinale avec un siège en bas. Les bruits du cœur s'entendent d'une façon normale. Les organes génitaux externes paraissent normaux. Le vagin est petit, le col est très élevé situé au niveau du promontoire. Il est légèrement entr'ouvert et déhissent. Il faut soulever le siège pour arriver sur l'angle sacro-vertébral dont la distance du bord inférieur de la symphyse est de 57 millimètres. On arrive facilement sur la face antérieure du sacrum et sur les parties latérales du bassin.

Pendant les jours qui suivent son entrée la femme a une dyspnée de plus en plus marquée. Elle ne peut prendre du repos qu'assise dans son lit et soutenue par des oreillers. Elle insiste pour qu'on la fasse accoucher le plus promptement possible.

L'examen général permet de constater un certain degré d'embonpoint et un développement assez marqué des masses musculaires. La femme étant dans la situation du soldat sans armes les extrémités des doigs ne dépassent que de 2 à 3 centimètres les sommets des trochanters. La clavicule mesure 11 cm. 5. Le membre supérieur de l'acromion à l'extrémité du médius mesure 45 cm. 5.

Rapport des segments. — Les avant-bras à l'inverse de l'état normal sont un peu plus longs que les bras. Les mensurations donnent pour le bras droit 16 cm. 4 et pour le bras gauche 16 cm. 1/4. L'avant-bras droit a 17 cm. 6; l'avant-

bras gauche 17 centimètres de l'épicondyle à l'apophyse styloïde du radius.

Les poignets sont peu volumineux, cependant les extrémités inférieures des os de l'avant-bras sont assez grosses.

Les mains sont peu volumineuses ; elles donnent à peu près l'aspect d'une main normale ; cependant les premières phalanges sont rapprochées, les autres s'éloignent les unes des autres, donnant à la main l'aspect d'un trident décrit par P. Marie. Les doigts se rapprochent d'ailleurs facilement. Longueur de la paume : 8 centimètres ; largeur de la paume : 7 centimètres.

Les masses musculaires paraissent volumineuses. On ne constate pas de courbures anormales des membres supérieurs. Les mouvements sont normaux. Les plis de flexion du coude sont plus apparents que normalement et sont obliquement dirigés en bas et en dedans.

Les bras sont écartés du tronc plus que normalement, ce qui tient au volume de la tête fœtale ou à la situation des omoplates.

Les membres inférieurs sont courts. Ils n'ont que 53 centimètres (mesuré du grand trochanter au sol).

Comme pour les membres supérieurs, le troisième segment est plus long que le second. La cuisse mesure, du grand trochanter à l'interligne du genou, 24 centimètres à droite et 26 centimètres à gauche.

La jambe mesurée de l'interligne du genou à la pointe de la maléole est, à 25 cm. à droite et 26 cm. à gauche.

L'articulation du genou est volumineuse, la rotule fait une grosse saillie en avant. L'articulation du cou-de-pied est assez normale. Les extrémités du péroné et du tibia sont

aussi volumineuses. Les deux os de la jambe paraissent courbés, formant une concavité antéro-interne. Dans l'ensemble les membres forment une grande parenthèse dont le maximum est au niveau des genoux ; c'est une anomalie dans la direction qui donne lieu à cette apparence simulant le rachitisme. Sur les radiographies, il est facile de constater que les os ont leurs courbures normales.

La tête du péroné atteint l'articulation comme il est facile de voir sur la radiographie des membres inférieurs. Le tissu graisseux existe en assez grande quantité. La peau fait des nombreux plis, surtout marqués au niveau du creux poplité.

La marche a lieu par petits pas, mais normalement sans balancement d'aucune sorte. Sur les radiographies on peut faire les constatations suivantes :

L'extrémité supérieure de l'humérus est volumineuse, le col chirurgical n'existe pas, car toute cette partie de l'os est très grosse. L'humérus est manifestement beaucoup plus court que les os de l'avant-bras, le radius et le cubitus. Au genou le plateau tibial est élargi.

La tête est volumineuse. Les mensurations des différentes parties de la tête donnent :

B. P.	16 cm. 5	O. M.	23 cm.	S. T.	18 cm.
B. T.	13 cm.	O. F.	18 cm. 5	Circonférence	58 cm.

Comme on le voit les bosses pariétales sont très saillantes.

L'indice céphalique : 88.

La face est haute et large.

Front au menton : 20 centimètres. Diamètre bi-jugal : 12 centimètres.

Diamètre bi-maxillaire : 10 cm. 5.

Le front est extrêmement développé (9 centimètres de hauteur et 15 centimètres de largeur).

Le nez aplati à sa racine est assez saillant en avant.

Les pommettes ne sont pas très saillantes. La mâchoire inférieure est assez développée ; l'angle du maxillaire inférieur est un peu proéminent. La voûte palatine est un peu ogivale. Le nombre des dents est normal, cependant plusieurs présentent des caries à divers degrés. Le cou est un peu court.

Le thorax est à peu près normal. Mesuré sous les bras au-dessous des seins, le périmètre thoracique donne 18 centimètres. L'extrémité antérieure des côtes est un peu enflée sans qu'il y ait de chapelets nets. Le sternum mesure 15 centimètres de longueur.

L'abdomen est un peu saillant en avant. Quant à la colonne vertébrale, la courbure normale dorsale est peu prononcée, le dos est un peu plat. Il existe une très faible scoliose, enfin une ensellure lombaire prononcée, surtout visible quand on regarde la malade de profil. La hauteur du torse est de 46 centimètres.

Le bassin est rétréci dans son diamètre antéro-postérieur.

Le périmètre externe donne :

Bi-iliaque.....	21 à 22 cm.
Distance du milieu des crêtes iliaques.	24 à 25 cm.
Ligne antéro-postérieure sacro-pubienne.....	17 cm.

Le toucher permet de reconnaître deux promontaires, ce qui donne pour la mensuration du diamètre promonto-sous-pubien : 5 cm. 7, faux promontoire sous-pubien : 5 cm. 3.

Le pubis est assez vertical.

L'examen des viscères ne présente rien de particulier à signaler. L'état intellectuel du sujet est normal. Cette femme sait lire et écrire, compte facilement, cause peu, n'est pas dénuée de raisonnement et de bon sens. Assez coquette, elle se croit jolie.

A son entrée dans le service, le ventre est très volumineux. Le fond de l'utérus est à 44 centimètres du bord supérieur du pubis. La circonférence passant par l'ombilic mesure 98 centimètres. L'utérus contient une assez grande quantité de liquide amniotique qui gêne l'expectoration. Quelque temps avant l'intervention, malgré l'abondance toujours grande du liquide amniotique, on peut reconnaître une présentation longitudinale, le siège en bas, la tête en haut, le dos à gauche.

Les bruits du cœur s'entendent assez bien et paraissent normaux. Les seins sont volumineux.

Le col utérin est très élevé au-devant du promontoire. Il est effacé et présente un orifice dilaté, grand comme une pièce de 5 francs. L'essoufflement de la malade va en augmentant et on est obligé de lui donner plusieurs oreillers afin qu'elle puisse respirer plus librement. Elle réclame l'opération qui doit la délivrer. En raison de la tension de l'utérus, de la déhiscence du col et de la dyspnée qu'accuse la femme, l'opération est fixée au 29 juillet. Pendant les jours qui précèdent l'opération la température est normale ; quant au pouls sa fréquence qui était de 90 en moyenne à l'entrée

dans le service, s'éleva à 105 le 18 juillet, à 100 le 12 juillet, etse maintint au-dessus de la normale jusqu'au moment de l'opération. L'opération est pratiquée le 29 juillet avec collaboration de mon collègue Bouff et M. Chivié, interne du service. L'intervention n'a rien présenté de particulier. Les suites opératoires furent simples.

Le 1er août la température descend à la normale et à partir de ce moment le pouls diminue de fréquence et tombe à 80 le 8 août.

Actuellement la femme va très bien ; elle allaite son enfant ; la cicatrice est régulière.

L'enfant du sexe féminin pesait à la naissance 2.550 gr., son poids était de 2.930 grammes lorsqu'elle a quitté le service. Le 4 novombre elle pesait 4.400 grammes. Elle ressemble par plusieurs points à sa mère. La tête est volumineuse ; les membres sont un peu courts ; du moins les cuisses et les bras sont d'une brièveté manifeste. La tête présente une exagération de ses dimensions transversales.

B.P. 10 cm.28 B.T 8 cm. O. M. 12,5 O.E 11 cm.
So.F 10 cm. So.Br. 10 cm. S.M.Br. 10 cm.

Circonférence O.T : 34 centimètres de circonférence, So.Br : 32 centimètres.

Les pariétaux sont développés, l'occipital petit, le frontal très volumineux.

Les fontanelles sont très larges. La fontanelle antérieure est située à 5 cm. 5 de la racine du nez. Elle a un prolongement antérieur, qui s'enfonce entre les frontaux.

Elle mesure 5 centimètres de longueur et 4 cm. 5 de largeur. A 1 centimètre environ en arrière de la suture sagitalle

on tombe sur une fontanelle supplémentaire située en arrière de la fontanelle antérieure. La fontanelle postérieure est très peu développée.

Les membres supérieurs paraissent normaux, cependant le segment brachial est manifestement ptus court que l'avant-bras. Bras 6 centimètres. Avant-bras 6 cm. 15.

Mouvements normaux, pas de courbures des os.

Les membres inférieurs présentent les mêmes caractères.

Cuisses 7 cm. 5; les jambes 8 centimètres.

Le tronc est assez développé, il mesure 18 centimètres. Le thorax est évasé. Le ventre est volumineux.

La face est large, le nez applati à sa racine assez large au niveau des narines. Les pommettes un peu saillantes.

OBSERVATION VIII (Résumé)

(Hergott)

La nommée Marie U..., âgée de vingt-sept ans, est enceinte pour la quatrième fois. Elle présente les traits caractéristiques de l'achondroplasie (1 m. 22), brièveté des membres, tronc normal, humérus et le fémur plus courts que le tibia et le cubitus. Diamètre antéro-postérieur du bassin 59 milimètres (promonto-sous-pubien étant de 74 millimètres. Diamètre bi-épines iliaques: 23 cm. 5: bi-crête iliaque : 23 centimetres ; le conjugué externe 14 cm. 5.

Les deux premières grossesses ont été terminés par basiotripsie et embryotomie, parce que la femme refusait alors l'opération césarienne. A la troisième grossesse elle accepta

cette intervention qui a été pratiquée avec succès par M. Schulh.

L'année suivante nouvelle grossesse, terminée encore par nne opération césarienne, qui présentait cette fois-ci quelques difficultés, à cause des adhérences qui entouraient l'utérus.

La malade présente à la suite de cette opération deux crises douloureuses calmées par des lavements laudanisés. L'enfant qu'elle a mis au monde est du sexe féminin et pèse 2.600 grammes.

CONCLUSIONS

1° L'achondroplasie est une affection parfaitement caractérisée au point de vue clinique. Elle se révèle par des symptômes qui lui sont propres : nanisme, macrocéphalie, micromélie rhiomélique, main en trident, développement normal du tronc, ensellure lombaire, etc.

2° L'achondroplasie est caractérisée au point de vue anatomo-pathologique par un trouble de l'ossification enchondrale. Ce trouble de l'ossification enchondrale détermine un arrêt de développement des os en longueur. L'ossification périostale n'est pas troublée.

3° La pathogénie de l'achondroplasie n'est pas encore élucidée, malgré les multiples théories édifiées par les auteurs.

D'après les observations, on peut admettre que les caractères de l'achondroplasie se transmettent par hérédité.

4° L'achondroplasie détermine une lésion importante au point de vue obstétrical : diminution absolue de tous les diamètres du bassin avec prédominance du rétrécissement sur le diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur. L'angustie pelvienne qu'elle

détermine est des plus exagérées. L'accouchement à terme par les voies naturelles est impossible.

La conduite à suivre est variable, suivant que la femme refuse ou accepte une intervention sanglante. Dans le premier cas, avortement. Dans le second, opération césarienne à terme et de préférence avant le début du travail.

Vu : le Président de la thèse,
PAUL BAR

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

Apert. — Un cas d'achondroplasie (Bull. de Soc.anat., 1895).

— Quelques remarques sur l'achondroplasie (Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1901).

Bœck. — Observation d'une femme achondroplasique (Arch. für Gynecol., 1893, vol XLIII).

Buck (de). — L'Achondroplasie (Belgique méd., 1900).

Cestan. — A propos d'un cas d'achondroplasie (Nouv. Icon. de la Salpêtrière, 1901).

Cestan et Infroit. — Étude radiographique d'un cas d'achondroplasie Soc. de Neur., 1901.

Charpentier. — Femme achondroplasique de trente-deux ans (Arch. de Tocol., 1876).

Colleville. — Un cas d'achondroplasie chez l'adulte (Union méd. du nord-est, 1900).

Dor. — Pièces osseuses pathologiques exp. VIIIe Congrès de Chir. de Paris, 1893.

Durante. — Deux cas d'achondroplasie avec examen histologique Soc. anat. 1900.

Fochier. — Squelette d'achondroplasique Soc. de Chirurgie de Lyon, 1901.

Hergott. — Récidive d'une grossesse chez une femme achondroplasique Soc. obstétr. de France, 1902.

Jaboulay. — Un cas d'achondroplasie (Province méd. 1902).

Lannois. — Deux cas de nanisme achondroplasique chez le frère et la sœur (Lyon Méd., 1902).

— Squelette d'achondroplasique. Soc. méd. de Lyon, 1902.

Legry et Regnault. — Achondroplasie. Soc. de Biol., 1902.

Lepage. — Achondroplasie chez un fœtus estrait par opération césarienne (Revue d'obstét. de Paris, 1905).

Lequeux. — Un fœtus achondroplasique. Soc. obstétr. de Paris, 1904.

Leriche. — Achondroplasie familiale et héréditaire (Lyon Méd., 1903).

— De l'Achondroplasie chez l'adulte (Gazette des Hôp., 1904).

Lugeol. — De l'Achondroplasie (Journal de Méd. de Bordeaux, 1892).

Marie. — L'Achondroplasie dans l'adolescence et dans l'âge adulte (Presse Méd,, 1900).

Mauclaire. — L'Achondroplasie (Traité de chirurgie de Delbet et Le Dentu).

Mery. — Un cas d'achondroplasie (Journal de Méd. de Lucas Championnière, 1902).

Porrot. — L'Achondroplasie et les lésions osseuses de la syphilis héréditaire (Arch. de physiol. norm. et path., IV, 1871-1872).

Pauly et Teissier. — Un cas d'achondroplasie chez l'adulte (Province Méd., 1900).

Pelloquin. — De l'Achondroplasie chez l'homme et chez les animaux. Thèse de Lyon, 1902-1903.

Poncet. — Nanisme ancestrale des achondroplasiques ethniques (Ac. de méd., 1903.

Porak. — De l'Achondroplasie (Nouvel. arch. d'obstétr. et gyné., 1889-1890).

Porak et Durante. — Deux cas d'achondroplasie oveo et hist (Annales de gynéc. et d'obst., 1900).

— Achondroplasie vraie et dystrophie périostasique (Ann. de la Soc. obst. de France, 1900).

Rondeau. — Rapport d'achondroplasie et du rachitisme congénital Thèse de Paris, 1905-1906.

Regnault. — Notes sur l'achondroplasie. Soc. anat., 1901.

Spilmann. — Le Rachitisme. Thèse de Nancy, 1900.

— Fœtus achondroplasique. Soc. de méd. de Nancy, 1898.

Variot. — Étude radicale d'un cas d'achondroplasie anormal. Soc. méd. des hôpitaux. — Soc. de Pédiâtrie de Paris et Tribune méd. 1908.

Willadre-Gabeche. — Étude clinique de l'achondroplasie. Thèse de Paris, 1902.

Verneau. — Pygmées et nains achondroplasiques (Ann. de la Soc. obst. de France, 1900).

Voisin. — Un cas d'achondroplasie (Encéphale, Paris, 1909).

Imp. de la Faculté de Médecine, JOUVE et Cie, 15, rue Racine, Paris.